ÉTUDE N° 11

SUR UN

MONSTRE EXENCÉPHALIEN

THÈSE

PRÉSENTÉE ET PUBLIQUEMENT SOUTENUE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE MONTPELLIER

le 6 mars 1885

PAR

Louis-Henri BENTKOWSKI

Né à Saint-Jean-du-Gard

Ex-Préparateur au laboratoire d'hygiène
Ancien Externe à l'hôpital Saint-Eloi de Montpellier (Concours avril 1882)
Ex-Interne des hôpitaux de Nimes (Concours janvier 1883)
Répétiteur du cours d'accouchement à la Maternité du Gard

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

MONTPELLIER
IMPRIMERIE CRISTIN, SERRE ET RICOME, RUE VIEILLE-INTENDANCE, 5
1885

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. J. BENOIT ✻ ✠.... Doyen
GRASSET..... ....
LANNEGRACE..... } Assesseurs

Professeurs.

	Messieurs :
Pathologie externe.	BOYER ✻.
Accouchements.	DUMAS ✻.
Clinique médicale.	DUPRÉ ✻ C ✠.
Anatomie.	BENOIT ✻ ✠
Clinique médicale.	COMBAL ✻ ✠.
Clinique des maladies mentales et nerveuses.	CAVALIER ✻.
Physique médicale.	MOITESSIER ✻.
Anatomie patholog. et histologie.	ESTOR
Médecine légale et toxicologie.	JAUMES.
Clinique chirurgicale.	DUBRUEIL ✻.
Chimie médicale et Pharmacie.	ENGEL.
Hygiène.	BERTIN-SANS.
Pathologie interne.	CASTAN.
Thérapeutique et Matière médic.	GRASSET.
Botanique et Histoire Natur.méd.	PLANCHON ✻ ✠.
Physiologie.	LANNEGRACE.
Clinique chirurgicale, ch. du cours	SERRE.
Opérations et appareils. id.	CHALOT.

MARTINS (O. ✻) COURTY ✻. Profes. honor.

Chargés de Cours :

Clinique des maladies des enfants.	MM. BATLLE, agrégé.
Clinique des mal. syphilit. et cutan.	GAYRAUD, agrégé.
Clinique des maladies des vieillards.	HAMELIN, agrégé.

Agrégés.

Messieurs :	Messieurs
JACQUEMET.	MOSSÉ.
GRYNFELTT.	REGIMBEAU ✻.
DE GIRARD.	TÉDENAT.
SERRE.	DUMAS fils.
CARRIEU.	BLAISE.
MAIRET.	BAUMEL.
CHALOT.	VILLE.
BIMAR.	GRANEL.

M. F.-J. BLAISE, Secrétaire,

Examinateurs de la Thèse :

MM. ESTOR, *président ;*
LANNEGRACE, professeur;
GRYNFELTT, agrégé ;
DUMAS fils, agrégé.

La Faculté de médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs ; qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544306_0084

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MON FRÈRE ET A MA BELLE-SŒUR

L. BENTKOWSKI

A mes Cousins

Ladislas BENTKOWSKI

Ex-Député de Posen à la diète de Berlin

ET

Charles BENTKOWSKI

Conseiller d'état à Saint-Pétersbourg

A Monsieur le Professeur J. MALINOWSKI

Licencié ès-sciences naturelles
Officier d'académie

L. BENTKOWSKI.

A mon Président de Thèse

Monsieur le Professeur ESTOR

A mon Maître

Monsieur le Professeur BERTIN

A mes Maîtres de l'École de Montpellier

A mes Maîtres dans les hôpitaux de Montpellier

L. BENTKOWSKI.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Nimes

MM. les Docteurs BONNES, CARCASSONNE, DUPERRON, PLEINDOUX, PUECH, TRIBES

A mes Collègues d'internat dans les Hôpitaux de Nimes

les Docteurs AGNIEL, PESCHAUD, MANHAVIALLE, J. DESCAYS, MOLINES, MILHAUD, POIZAT.

A mes Amis

les Docteurs ROCHEBLAVE, TARROU, Charles et Louis PERRIER, MELIAN-WOOD.

Aux Amis

G. PINTARD, docteur en droit, et A. GAILLARD, licencié en droit.

L. BENTKOWSKI.

INTRODUCTION HISTORIQUE.

Les phénomènes monstrueux ont, de tout temps, attiré l'attention des observateurs. Les travaux d'Hippocrate, d'Aristote, de Pline, de Galien, d'Empédocle et de Démocrite contiennent une multitude de faits bien ou mal observés, bien ou mal interprêtés, à l'aide de théories plus ou moins ingénieuses.

Ces observations, sans authenticité, ont cependant élaboré les bases de la tératologie, qui en était alors à sa phase de préparation et d'empirisme.

Le traité d'Ambroise Paré « *Des Monstres tant terrestres que marins avec leurs portraits* », en 1573; le « *De Ortu monstrorum commentarius* » de Weinrich, en 1595 ; l'ouvrage de Licetus Fortunius « *De monstrorum causis, natura et differentiis* », en 1634, ne font que continuer cette longue période qu'Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire caractérise avec raison du nom de *fabuleuse* et qui s'étend jusqu'aux premières années du XVIII^e^ siècle. C'est alors seulement que commence la deuxième phase avec les mémoires des anatomistes français et étrangers, tels que ceux de Méry, Duverney, Winslow, Lémery, Littre, où tous les faits réels ou fictifs accumulés dans les siècles précédents sont classés, discutés et dépouillés des anciens préjugés.

La pathogénie des monstres préoccupe vivement les esprits; des tentatives laborieuses se font de tout côté pour arriver à la connaître et à l'établir sur un fond scientifique. Ces écrits nous amènent à la troisième période qui s'étend du milieu du XVIII^e^ siècle à nos jours.

Elle débute par la publication du *De Monstris*, de Haller, en 1768, qui peut être considéré comme le résumé complet et la critique la plus sévère de tous les faits observés jusqu'à lui. C'est à partir de ce moment que la tératologie vient en aide à la physiologie et devient réellement une science avec l'embryogénie et l'anatomie philosophique pour double fondement.

A cette dernière époque, appartiennent les noms de Blumenbach, Meckel, Bichat, Béclard, Etienne et Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire.

Malgré tous ces progrès, malgré toutes ces observations laissées par ces auteurs célèbres, la tératologie, en dépit de son antique origine est, relativement à l'anatomie normale, une science neuve, car les faits qui la composent sont, comme le dit Aristote, des *erreurs de nature* et la nature se trompe rarement.

C'est précisément le petit nombre de cas enregistrés dans la science, sur le sujet particulier de ce travail qui nous a engagé à l'entreprendre et à abandonner en sa faveur, un sujet plus clinique que nous avions médité pendant nos deux années d'internat. La seule excuse de cet écrit ou plutôt de cette simple observation se trouve dans la rareté du fait et le devoir de le signaler.

Qu'il nous soit permis, en terminant, d'adresser nos publics remercîments à nos Maîtres, M. le Dr Bonnes, dans le service duquel nous avons pu recueillir notre observation, et M. le Dr Puech qui a bien voulu nous éclairer de ses conseils.

DIVISION DU SUJET.

PREMIÈRE PARTIE.

Chapitre I. — Description du monstre tel que nous l'avons observé à la Maternité de Nimes.

Chapitre II. — Particularités de l'accouchement au point de vue du diagnostic et de la marche du travail.

DEUXIÈME PARTIE.

Chapitre I. — Détermination de la place du monstre dans la série tératologique d'après la classification d'Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire.

Chapitre II. — Considérations générales sur la famille des exencéphaliens et sur les genres qui la composent.

Chapitre III. — Etiologie et pathogénie des monstres exencéphaliens.

TROISIÈME PARTIE

Chapitre I. — Observations publiées sur la matière.

Chapitre II. — Conclusions.

ÉTUDE

SUR UN

MONSTRE EXENCÉPHALIEN

PREMIÈRE PARTIE.

CHAPITRE PREMIER.

DESCRIPTION D'UN MONSTRE, NÉ LE 3 JANVIER 1885, A LA MATERNITÉ DE NIMES.

Aspect général. — Ce qui frappe, au premier abord, chez ce monstre, c'est sa ressemblance avec un magot chinois ou mieux avec un batracien de forte taille dont il a la forme et la hideuse expression. Son corps est trapu; doué d'un embonpoint plus qu'ordinaire, preuve de la santé parfaite dont il a joui jusqu'au moment de sa sortie de l'utérus. La tête, qui est surtout représentée par la face, repose directement sur les épaules, sans l'intermédiaire d'un cou. Le ventre est large et étalé comme celui d'une grenouille. La peau présente sa coloration normale, l'épiderme n'est pas macéré ;

des poils courts et nombreux couvrent la face postérieure des membres et les parties latérales du dos. Les bras sont très développés, ils égalent en longueur les membres pelviens.

La taille de ce fœtus qui appartient au sexe féminin est de 24 cent. de l'extrémité céphalique à la plante des pieds. D'après les renseignements fournis par la mère sur la date présumée de la conception, il serait âgé de sept mois à sept mois et demi. De l'ombilic au sommet de la tête, il mesure 11 cent. Le tour de poitrine pris sous les aisselles atteint 21 cent. Son poids est de 380 gr. Des altérations nombreuses et dignes d'intérêt siègent dans les différentes régions de son corps. Nous allons les décrire en procédant dans l'ordre méthodique suivant:

1° Tête et cou ;
2° Tronc et organes génitaux ;
3° Membres.

1° *Tête.* — La tête présente les modifications les plus remarquables. La face qui a 6 cent. du front au menton, domine le crâne réduit à sa plus simple expression surtout dans sa voûte. Les globes oculaires volumineux et d'autant plus saillants qu'ils ne sont pas surmontés comme à l'état normal par la proéminence des arcades sourcilières présentent un degré considérable d'exophtalmie qui explique facilement, comme nous le verrons plus tard, l'énucléation accidentelle de l'œil droit pendant l'accouchement sous la pression du droit exploratenr. Les paupières supérieures sont considérables et remplacent, en partie, la voûte des orbites.

Les yeux sont bleus et regardent en haut ; les traits du visage sont très accusés. Le front est déprimé et fuyant dans son trajet, fort court d'ailleurs, puisque la tête se ter-

mine brusquement presque au-dessus des sourcils. Le nez très épaté, écrasé même, décrit une courbure à convexité antérieure très prononcée.

La lèvre supérieure ne présente rien de particulier, il n'y a ni bec-de-lièvre ni gueule de loup. La fissure qui existe à la commissure gauche est traumatique, elle a été produite par le doigt de l'opérateur. La lèvre inférieure est volumineuse, pendante et séparée de la supérieure par la procidence de la langue. En ouvrant la bouche, on aperçoit la voûte palatine divisée sur sa moitié postérieure par une fissure médiane.

Les cheveux noirs et abondants, assez fins, couvrent le cuir chevelu et s'avancent jusqu'à la racine du nez.

Le menton repose directement sur le sternum avec lequel il se confond. Les régions parotidiennes sont très larges et s'appuient sur les parties antéro-latérales des épaules. La peau, en passant de la face sur le thorax, forme un bourrelet simulant une sorte de collier.

La voûte du crâne est formée par quelques os rudimentaires et difficilement reconnaissables ; elle est largement ouverte en arrière et comme affaissée sur la base. Entre la première et la seconde, il est à peine possible d'introduire la pulpe des doigts. C'est cette cavité angulaire dont l'ouverture béante regarde en arrière et dont le sommet correspond aux arcades sourcilières qui représente et mesure la cavité crânienne. Cette ouverture a la forme d'un rein couché horizontalement sur la colonne vertébrale et ayant son hile dirigé en bas. Elle mesure 6 cent. dans son grand diamètre horizontal qui va d'une apophyse mastoïde à l'autre, et 1 cent. dans son diamètre vertical qui va du hile formé par la saillie de la portion basilaire au point le plus élevé de la voûte. La portion écailleuse des temporaux, les ailes du sphénoïdes, les pariétaux réduits à d'in-

fimes dimensions et voilés par le cuir chevelu contribuent à former cet espace méritant à peine le nom de sinus. Les portions pétreuses des rochers le comblent presque complètement. L'occipital manque en arrière dans toute sa portion écailleuse. Les trois quarts postérieurs de la circonférence du trou occipital font défaut ; son quart antérieur devenu presque rectiligne existe seul. C'est à travers cette brêche, c'est par cette éventration osseuse où l'œil et le doigt peuvent à peine pénétrer que l'encéphale faisait hernie protégé par quelques débris de méninges plus ou moins fragiles, et entouré d'une quantité considérable de liquide.

La base du crâne, loin de présenter l'atrophie de la voûte, semble vouloir la compenser par un certain degré d'hypertrophie. En tout cas, elle ne présente pas les irrégularités de la région précédente. D'une oreille à l'autre, le compas révèle une étendue de 5 cent. et demi. La bosse nasale est séparée de l'apophyse basilaire par un espace de 3 cent. et demi. On reconnaît dans l'intérieur de la boîte crânienne les deux rochers avec l'orifice interne du conduit auditif interne dans l'intérieur duquel on voit pénétrer le nerf auditif. L'apophyse basilaire de l'occipital, ses apophyses jugulaires, les portions mastoïdiennes forment par leur réunion une sorte de barre transversale, longue de 6 cent. à 6 cent. et demi qui surmonte la colonne vertébrale à la façon d'un châpiteau. Nous l'avons décrite précédemment comme formant le bord inférieur de l'ouverture réniforme du crâne.

Le cou n'existe pas, le menton et la face antérieure du sternum sont sur la même ligne verticale. Comme conséquence de l'absence de la région cervicale, la tête est immobile sur les rachis. Elle repose sur le tronc, et les oreilles déjetées en dehors sont repliées à leur partie inférieure par la rencontre des épaules. Le pavillon est du reste bien conformé, quoique un peu exagéré dans ses dimensions.

Tronc. — Le tronc est ramassé, de forme presque cubique; les hypochondres sont saillants; le menton est séparé de la vulve par un intervalle de 7 cent. Le cordon s'insère à 5 cent. et demi au-dessous du menton. Il divise par son attache le corps en deux moitiés sensiblement égales.

A la face postérieure du tronc, les vertèbres présentent une disposition en rapport avec les modifications profondes que nous avons observées du côté de la tête. La même cause qui a supprimé la région postérieure du crâne s'est continuée sur le rachis en faisant disparaître la paroi postérieure du conduit vertébral. La colonne est en effet affectée d'une large fissure, d'un spina-bifida presque total, qui commence à la portion basilaire de l'occipital et s'étend jusqu'à la base du sacrum. Le canal osseux se trouve remplacé dans sa portion cervicale et dorsale par une gouttière peu profonde, formée sur sa partie moyenne par la face postérieure et concave des corps vertébraux et des disques fibro-cartilagineux et sur les parties latérales par les origines des lames vertébrales qui ont été arrêtées dans leur développement, écartées les unes des autres et déjetées sur les côtés. Ce canal ouvert et étalé en lame n'a pas une largeur toujours égale dans ses différentes parties : il va en s'évasant de la région dorsale à la base de l'occiput, où il mesure sa largeur maxima qui est de 3 cent. et demi. Sa portion la plus étroite correspond à la terminaison des vertèbres dorsales, où elle atteint encore 1 cent.

Les bords de la fissure sont formés par une série de tubercules qui appartiennent aux lames. Ils forment sur le bord droit une ligne mamelonnée assez régulière, à concavité légère et tournée en dehors jusqu'à l'origine des lombes où ils disparaissent.

Le bord gauche n'a pas la régularité du précédent; il est

plus oblique en bas et en dedans et présente vers sa terminaison un angle rentrant aigu. Après la région dorsale, la gouttière n'existe plus ; les lames ou mieux les tubercules mamillaires qui les représentent ont disparu. La fissure est remplacée par une saillie osseuse, large de 2 cent., longue de 3, sur laquelle se réfléchissent les vestiges de la moelle épinière, avant de pénétrer par son pinceau terminal dans le canal sacré.

Cette éminence arrondie, à convexité postérieure, qui présente des stries transversales correspondant aux disques intervertébraux, n'est qu'une gibbosité des corps des vertèbres lombaires. On remarque sur ses parties latérales une série de trous symétriquement disposés, qui sont les trous de conjugaison par où s'engagent les nerfs pour aller former le plexus lombaire. Si on introduit un stylet au niveau le plus élevé de la courbe de cette gibbosité, on le voit sortir sans difficulté du côté opposé, et par son intermédiaire il est facile de se rendre compte qu'à la convexité postérieure correspond une concavité antérieure, et que cette exostose n'est qu'une incurvation cyphotique de la région.

La longueur totale de la fissure mesurée de l'occiput à la base du sacrum atteint 9 cent. A partir de ce moment la peau, qui jusque-là s'était arrêtée sur les bords de la gouttière, passe comme un pont sur le canal sacré. Le stylet qu'on y introduit et qu'on peut sentir glisser sous les téguments, montre que la face postérieure de l'étui médullaire manque encore ici, mais la peau comble la lacune et protège la terminaison de la moelle. Cette longue gouttière est tapissée par une membrane fibreuse, dure, épaisse, rougeâtre qui se perd sur ses bords et qui représente une partie des méninges spinales. Que contient cette gouttière ?

La dissection à laquelle nous avons pu nous livrer, nous a montré qu'elle renfermait un rudiment de moelle où venait

s'insérer l'origine des nerfs. La disposition de ces derniers organes est très régulière. On les voit à l'œil nu s'engager dans les trous de conjugaison où ils disparaissent pour gagner les différents départements anatomiques. Leur bout central aboutit au rudiment de moelle que je viens de signaler, et qui, comme dans le cas de Dugès (cité par J. Geoffroy-Saint-Hilaire), se réduit à une bande filamenteuse. Comment se comporte la peau autour de cette fissure ?

Dans tous les points où les parois osseuses sont ainsi écartées, on voit les téguments s'arrêter à quelque distance de la gouttière, en présentant l'aspect extérieur et tous les caractères de la ligne cicatricielle d'une plaie en voie de réparation.

Le contour cutané considéré dans son ensemble représente un triangle allongé dans le sens vertical, dont la base étroite et curviligne correspond à la voûte du crâne et le sommet effilé au sacrum.

Cet arrêt de la peau, dans le voisinage des tubercules mamillaires, n'existe pas à la voûte du crâne. Là le cuir chevelu dépasse de un centimètre le pourtour des os, en formant un lambeau cutané double d'une membrane fibreuse épaisse et résistante qui n'est autre que la dure-mère épaissie et associée aux deux autres méninges. Cet appendice cutané et fibreux devait se prolonger et coiffer l'encéphale hors de son domicile, après s'être considérablement aminci.

Les organes génitaux externes, grandes et petites lèvres, n'offrent rien de particulier. L'anus est perforé et normal, le stylet peut s'engager de 2 cent. à 2 cent. et demi dans le rectum.

Membres. — Les membres supérieurs sont bien conformés au point de vue anatomique : ils sont robustes, couverts de poils sur leur face postérieure, mais très volumineux et en

disproportion pour la longueur avec la taille du sujet et les membres inférieurs. Leur longueur est de 16 cent. de la naissance des épaules aux extrémités digitales. Les mains sont grandes, les doigts effilés; il n'y manque ni les phalanges unguéales, ni les secondes comme on l'a souvent rapporté dans des cas semblables. Les ongles existent à chaque doigt et sont bien conformés. Les membres pelviens présentent plusieurs irrégularités. A part leur disproportion avec les membres supérieurs, ils sont inégaux entre eux. Si pour comparer leur longueur, on exerce sur eux une légère traction, on trouve que la jambe gauche est plus courte que la droite, le pli fessier correspondant est plus élevé, ainsi que le creux poplité. Il y a, en un mot, presque tous les caractères d'une coxalgie du côté gauche avec luxation en haut du fémur. La longueur des membres est de 14 cent. à droite et de 13 et demi à gauche. Les pieds sont grands, 4 cent. et demi du calcanéum aux extrémités des orteils, qui sont fléchis sur la face plantaire. Le calcanéum est très saillant en arrière où il forme une sorte d'éperon osseux. Les métatarsiens forment sur le dos du pied une voussure considérable. Les orteils sont régulièrement disposés quant à leur forme et leur nombre.

Telles sont les anomalies remarquables que nous a présentées ce sujet et que nous avons pu observer pour ainsi dire à ciel ouvert. La dissection n'en a pas été faite, elle aurait peut-être ajouté quelque chose de plus aux nombreux vices de conformation que nous avons signalés dans notre observation. Toutefois il est facile de voir, d'après notre récit, que les lésions principales portaient surtout sur le crâne, le canal rachidien et les organes qu'ils renferment. Avant de déterminer le classement de ce fœtus qui, d'après ce que nous venons de dire, répondrait à la famille des Anencépha-

liens, nous décrirons les particularités de l'accouchement. Elles nous feront modifier la place de ce monstre et lui assigneront un rang plus élevé dans la sérïe tératologique.

CHAPITRE II.

PARTICULARITÉS DE L'ACCOUCHEMENT AU POINT DE VUE DU DIAGNOSTIC ET DE LA MARCHE DU TRAVAIL.

Les circonstances qui ont entouré la naissance de ce monstre ont été assez curieuses pour que nous consacrions quelques lignes à les décrire.

La mère X...., âgée de 25 ans, née à Nimes, est primipare. D'un tempérament lymphatique et nerveux, d'un caractère impressionnable, elle a été réglée à 15 ans. Sa constitution est bonne. Elle fait remonter sa grossesse au commencement du mois de juin 1884 ; elle ne se rappelle pas du reste quand la menstruation s'est arrêtée et ne peut en préciser le mois. Il n'y a aucun antécédent chez les parents et rien, sinon les causes banales invoquées journellement, ne viendrait expliquer d'une façon sérieuse la monstruosité observée. Le prétendu père, d'après les récits de la malade, ne présentait aucune difformité, il était au contraire d'une constitution très forte et très vigoureuse. La grossesse n'a été troublée par aucune complication extraordinaire, si ce n'est un léger œdème intermittent des membres inférieurs, d'origine purement mécanique. Les urines qui ont été examinées au moment du travail ne contenaient pas trace d'albumine.

Les mouvements actifs du fœtus ont été perçus jusque vers la fin du mois de décembre, époque à laquelle ils ont cessé de se faire sentir. C'est le 31 du même mois que X.... est rentrée à la Maternité de l'Hôpital Général dans le service de M. le Dr Bonnes, vers 11 heures du soir, très fatiguée, se plaignant de fortes coliques dans toute l'étendue de l'abdomen et de violentes douleurs dans les reins. Un premier examen fait ce jour même, montra que le travail n'était pas encore avancé. Cet état de souffrances se prolongea avec des rémissions plus ou moins longues jusqu'au 2 janvier, époque à laquelle nous pûmes, pour la première fois, examiner la malade avec notre Maître M. le Dr Bonnes. Voici quel fut le résultat de cet examen.

Inspection. — Le ventre est assez développé, globuleux, sensible à la pression. Le diamètre transverse de l'utérus est considérable par rapport au diamètre vertical comme on l'observe dans les présentations de l'épaule. L'utérus est légèrement oblique en bas et à gauche, et on aperçoit de plus dans la fosse iliaque droite une saillie assez arrondie qui pourrait être formée par la tête. La ligne brune est légèrement dessinée.

Palpation. — Si on applique symétriquement sur l'abdomen la face palmaire des mains, en s'adressant simplement aux couches superficielles, on trouve la paroi dure et tendue. Après cette première exploration, l'examen étant repris avec plus de précision, les mains ramenées vers le pubis, circonscrivent l'utérus, et peuvent au moyen de pressions ménagées, déprimer l'abdomen au-dessus du globe utérin. On sent que l'organe a dépassé l'ombilic de trois travers de doigt. On constate une tension considérable de la paroi utérine et sous elle une sensation très nette de fluctuation, à tel

point qu'on est en droit de supposer qu'il y a une forte quantité de liquide amniotique. La recherche des pôles fœtaux est rendue très difficile par la forte tension des eaux. Au-dessus des pubis, il est complètement impossible d'embrasser l'ovoïde de la tête fœtale. La recherche des parties mobiles (pieds et genoux) n'aboutit à rien de précis. On ne constate aucun mouvement du fœtus. Dans le fond de l'utérus, la rénitence des parois, presque impossible à surmonter, ne laisse délimiter rien de semblable à l'extrémité céphalique comme dans la présentation du siège. La palpation des fosses iliaques permet seulement de confirmer ce que nous avait appris la simple inspection, à savoir, qu'il existe à droite une tumeur semblable à celle que pourrait produire la tête quant au volume, mais sa résistance serait moindre et sa délimitation moins nette. Au niveau de l'ombilic, on rencontre des parties peu dépressibles qui ressemblent à la face postérieure du tronc. Néanmoins, faute d'éléments plus précis, le diagnostic de la présentation semblait être *présentation de l'épaule gauche* dans la *position céphalo-iliaque droite*.

Auscultation. — L'auscultation est difficile à pratiquer en raison du liquide abondant qu'il faut déplacer pour arriver sur un plan fœtal résistant. Nous recherchons les battements du cœur en commençant par ausculter sur la ligne qui va de l'ombilic à l'épine iliaque gauche antérieure et supérieure. Malgré la pression énergique que nous exerçons sur le pavillon du sthétoscope pour nous rapprocher du foyer, il nous est impossible d'entendre les bruits du cœnr. On arrive seulement à percevoir dans le lointain les battements de l'aorte de la mère, dont on peut constater l'isochronisme avec l'artère radiale. Symétriquement, mais à droite, le résultat est le même.

Du pubis à l'ombilic le silence n'est interrompu que par quelques borborygmes. Au-dessus de l'ombilic même résultat. Le diagnostic précédemment ébauché sur une inspection et une palpation imparfaites de l'abdomen, se trouve encore obscurci par l'absence des signes de l'auscultation. Une nouvelle donnée s'ajoute cependant aux précédentes, c'est la mort probable du fœtus.

Toucher vaginal. — Restait encore le plus précieux élément, le toucher vaginal. Voici les résultats qu'il nous a donnés au premier examen. Le col dévié à gauche et assez élevé, a des bords épais et rigides ; il est dilaté comme une pièce de 2 francs. Le doigt indicateur pénètre très facilement jusqu'à l'orifice interne et arrive sur les membranes qui sont épaisses, fortement tendues et plates. On perçoit nettement la fluctuation, mais entre deux douleurs on a beau explorer de tout côté, l'excavation paraît vide de région fœtale. La rechèrche du ballottement de la tête ne donne aucun résultat. Les contractions utérines qui ont commencé le 31 décembre, à 11 heures du soir, sont faibles et très espacées. La malade très surexcitée jusqu'à ce moment se plaint de douleurs de tête et de vertiges ; son pouls est accéléré et bat à 110. Après avoir pratiqué le toucher plusieurs fois dans la journée, sans arriver sur quelque partie définie de l'enfant, nous passâmes une partie de la nuit à la Maternité, craignant qu'une intervention du chef de service ne devînt nécessaire. Vers minuit, le travail s'étant presque arrêté, le col dilaté au-delà d'une pièce de 5 francs, et la malade réclamant à hauts cris une délivrance rapide, nous envoyâmes prévenir M. le Dr Bonnes. Après un nouvel examen où l'on constata les mêmes signes que nous avons décrits plus haut, on s'arrêta au diagnostic précédemmenl énoncé. On se prépara à rompre la

poche des eaux et à faire la version podalique, quitte à modifier l'idée mise en avant, si quelqu'autre partie que l'épaule venait à se présenter sous le doigt. A une heure du matin la femme fut installée sur le bord du lit et la main du chirurgien fut poussée à travers la vulve et le vagin. La poche des eaux fut aussitôt crevée d'un fort coup d'ongle. Sa perforation fut suivie de l'issue d'une quantité considérable de liquide amniotique de couleur normale, qui fut projeté au loin malgré la présence de la main droite dans le vagin. Le volume du liquide qui s'échappa peut être évalué à 4 ou 5 litres. Mais quel ne fut pas notre étonnement, lorsque nous vîmes sortir en même temps, entraînée par les eaux, une substance molle, blanc grisâtre, que nous eûmes de la peine à définir de prime abord. Ce n'est qu'après l'avoir examinée avec soin, qu'on reconnut en elle de la substance cérébrale avec des circonvolutions altérées comme par une longue macération.

L'encéphale s'échappait donc par fragment, avec chaque flot de liquide, sous l'impulsion des contractions utérines qui venaient de reprendre. Il nous serait difficile d'apprécier en poids ou en volume la quantité de matière cérébrale expulsée, d'autant plus qu'elle se dissociait en fragments multiples en tombant dans le récipient qui contenait les eaux. L'issue de l'encéphale nous montrait d'une façon évidente que nous étions en présence, sinon d'un monstre comme celui que nous décrivons, tout au moins d'une vaste hernie du cerveau, d'une encéphalocèle considérable dont les enveloppes s'étaient rompues en laissant échapper leur contenu.

Après la rupture de la poche et la sortie des eaux, des parties fœtales vinrent enfin se présenter sous le doigt explorateur. On arrivait sur des parties osseuses composées de

saillies et de dépressions, sans analogues dans le squelette, et qu'on ne pouvait rapporter à aucune présentation normale. L'indicateur s'enfonçait dans une cavité plus ou moins anfractueuse et rugueuse, dont l'entrée était limitée par une barre transversale, répondant à cette partie du bassin qui est en rapport avec la cavité cotyloïde droite.

Après avoir touché nous-même, nous perçumes exactement les mêmes surfaces osseuses qu'on regarda avec raison comme faisant partie de la surface interne du crâne. Cette opinion se basait sur la sortie de l'encéphale d'une part, et de l'autre, sur la constatation de la cavité osseuse où pénétrait le doigt. Quelques instants après on pouvait sentir un tubercule peu saillant dirigé vers le côté gauche et postérieur du bassin, c'est-à-dire vers le ligament sacro-sciatique gauche. Cette saillie était précédée de deux sphères saillantes, dont on pouvait faire le tour avec le doigt. Plus à gauche encore se trouvait un orifice admettant la pulpe de l'index, et derrière lequel on pouvait reconnaître les bords alvéolaires des maxillaires. On était sûrement sur la face, on touchait le nez, les yeux et la bouche comme dans la position mento-iliaque gauche postérieure. La rotation ne tarda pas à se faire, le menton vint se placer en avant du côté de la symphyse pubienne. A ce moment-là, pratiquant pour la dernière fois le toucher, j'arrivai sur le nez et les deux yeux situés tous les deux hors des orbites. Ils étaient si peu protégés par celles-ci, que sous l'influence d'une traction inconsciente, j'amenai à l'extérieur l'œil droit entre le pouce et l'index. C'est alors que notre chef de service, introduisant l'index de la main droite dans la bouche du fœtus, et le pouce dans la brêche postérieure de l'occiput, fit l'extraction complète de ce monstre.

Le cordon ne présentait rien de particulier, il n'y avait

pas de circulaires, sa longueur était normale. Le placenta fut extrait peu après sans aucune difficulté.

Malgré la longueur du travail qui avait commencé le 31 décembre, et qui avait fortement abattu la parturiente, les suites de couches furent simples et se passèrent sans aucun accident.

Neuf jours après la malade quittait son lit, et deux jours plus tard elle sortait de la Maternité.

DEUXIÈME PARTIE.

CHAPITRE PREMIER.

DÉTERMINATION DE LA PLACE DU MONSTRE DANS LA SÉRIE TÉRATOLOGIQUE D'APRÈS LA CLASSIFICATION D'ISIDORE GEOFFROY-SAINT-HILAIRE.

Après la description anatomique de ce fœtus, après les particularités de l'accouchement, qu'il était nécessaire de signaler puisqu'elles nous ont appris que ce monstre avait un encéphale hors du crâne, la détermination de sa place dans la classification devient chose facile.

Il appartient d'abord à la première classe des monstres, les *unitaires*, « chez lesquels on ne trouve les éléments soit »complets soit incomplets que d'un seul individu. Une mons»truosité unitaire résulte donc soit de l'absence d'une partie »de ces éléments, soit seulement leur nombre normal étant »conservé de graves modifications dans leurs connexions et »leur disposition (1).»

Notre sujet ne contient que les éléments d'un seul individu, mais ce qui domine chez lui, ce sont les graves modi-

(1) I. Geoffroy-Saint-Hilaire, Anomalies de l'organisation, t. II, p. 182.

fications que ces éléments affectent dans leurs connexions et leur disposition : absence d'une partie de l'occipital, affaissement de la voûte crânienne, absence des lames vertébrales, sortie du cerveau de la boîte osseuse, nouvelles connexions de cet organe. Dans cette classe appartient-il à l'ordre des *Autosites*, des *Omphalosites* ou des *Parasites*? Il appartient évidemment au premier ordre. Il était capable de vivre et de se nourrir par le jeu de ses propres organes. « Tous les »autosites, dit I. Geoffroy-Saint-Hilaire, peuvent subsister plus »ou moins longtemps hors du sein de leur mère. Les pre»miers genres sont même complètement viables. Dans les »autosites, la monstruosité n'affecte encore qu'une ou plu»sieurs régions du corps et les autres régions qui forment »la plus grande partie de l'être, ne s'écartent que très peu »ou point du tout du type normal. Il existe toujours un ap»pareil plus ou moins parfait de circulation, et spécialement »un cœur. Les poumons, presque tous les viscères digestifs, »et pour le moins une partie de la tête sont constamment »conservés. Tous les caractères physiologiques et anato»miques sont traduits extérieurement par la forme générale, »qui, dans la plus grande partie du corps, reste symétrique »et presque normale (1).»

Quoique le fœtus monstrueux observé soit mort-né, on conçoit très bien qu'il eût été capable de vivre quelques instants. Cependant son expulsion prématurée et la mort qui l'a précédée, doivent nous faire supposer qu'il n'appartient pas aux premiers genres des autosites ; il n'était pas complètement viable.

Après l'avoir rangé dans la classe des monstres unitaires, dans l'ordre des autosites, la lésion principale étant l'éventration crânio-rachidienne, avec issue de l'encéphale,

(1) I. Geoffroy-Saint-Hilaire, Anomalies de l'organisation, t. II, p. 184.

on est obligé de le placer dans la troisième tribu « où la »face est normale ou affectée seulement d'anomalies simples, »tandis que les parties postérieures de la tête, c'est-à-dire »le crâne et le cerveau sont très gravement modifiées (1).»

Restaient à choisir la famille et le genre qu'il doit y occuper. Entre les exencéphaliens, «chez lesquelles le cer»veau existe encore, mais déformé, plus ou moins incomplet »et placé au moins en partie hors la cavité crânienne, elle»même plus ou moins imparfaite», les *pseudencéphaliens* chez lesquels il est remplacé «par une tumeur d'un rouge »vif composée d'une multitude de petits vaisseaux reposant »sur la base du crâne dont la voûte manque en très grande »partie», et les *anencéphaliens* « où il y a absence complète »de l'encéphale et de la voûte du crâne», nous n'hésitons pas à choisir : le monstre que nous avons décrit est bien un monstre *exencéphalien*.

Les genres assez nombreux que renferme cette famille se divisent très naturellement en deux sections, suivant que les anomalies du crâne sont ou ne sont pas compliquées d'une fissure de la colonne vertébrale. Notre monstre présentant la complication indiquée, il ne nous reste plus qu'à choisir entre le genre *iniencéphale* où l'encéphale est située en grande partie dans la boîte cérébrale et en partie hors d'elle, en arrière et un peu au-dessous du crâne, ouvert dans la portion occipitale, et le genre *exencéphale* où l'encéphale est situé en très grande partie, hors de la boîte cérébrale et derrière le crâne, dont la paroi supérieure manque en très grande partie. La forme du crâne, affaissé sur lui-même, déprimé, et dont la voûte vient presque toucher la base en interceptant un espace qui aurait été linéaire sans la résistance des portions pétreuses des rochers, nous fait admettre

(1) Geoffroy-Saint-Hilaire, Anomalies de l'organisation, t. II.

que l'encéphale n'avait pas son domicile dans cette cavité, mais siégeait au dehors sur le canal rachidien ouvert et étalé, et dont la largeur maxima était justement en rapport avec cet organe.

Ce fœtus appartient donc au genre exencéphale, dernier terme de la série des exencéphaliens.

CHAPITRE II.

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES SUR LA FAMILLE DES EXENCÉPHALIENS ET SUR LES GENRES QUI LA COMPOSENT.

Dans la classification d'I. Geoffroy-Saint-Hilaire, les exencéphaliens constituent la première famille de la troisième tribu des monstres unitaires autosites. Comme l'étymologie l'indique (εγκεφαλος, encéphale, ἐξ, hors de), leur caractère fondamental consiste dans la sortie de cet organe de son domicile habituel. « Cette famille, dit I. Geoffroy-Saint-»Hilaire, est caractérisée par un cerveau mal conformé, plus »ou moins incomplet et placé, au moins en partie, hors de »la cavité crânienne, elle-même très imparfaite (1). »

Il s'agit donc, chez eux, de déplacements herniaires, d'encéphalocèles plus ou moins compliquées, amenant souvent avec elles de graves modifications dans la structure des organes herniés, et dans les cavités osseuses qui devaient les contenir normalement. La tumeur encéphalique, chez

(1) I. Geoffroy-Saint-Hilaire, Anomalies de l'organisation, t. II, p. 293.

ces monstres, de même que la tumeur abdominale chez les célosomiens est susceptible de grandes variations quant au volume. Tantôt, comme dans le cas qui fait le sujet de ce travail, l'encéphale est tout-à-fait hors de la cavité crânienne, réduite à un espace presque linéaire ; tantôt, au contraire, le crâne est presque normal, il n'existe qu'une tumeur extérieure d'un volume presque insignifiant. L'orifice herniaire comprend, chez quelques exencéphales, toute l'étendue de la cavité ; chez d'autres, l'ouverture est très étroite. D'après Leriche, il est presque toujours situé sur la ligne médiane, ou au moins très près de cette ligne. Certains auteurs n'admettent pas cette affirmation ; pour Spring, la perforation a lieu à travers les os (1) ; il nie son existence par les fontanelles ; la plupart des pathologistes signalent cependant sa fréquence sur ces points. Le plus souvent, il n'y a qu'une ouverture, quelquefois, mais très rarement, on a constaté deux orifices et la hernie existe sur deux points symétriques du crâne (W. Lyon, Rippol).

Le plus souvent la tumeur siège à l'occiput.

Les organes déplacés ont, dans la plupart des cas, conservé leur état régulier. Les circonvolutions cérébrales peuvent être bien conformées et la moelle épinière avoir sa structure normale. Chez certains, le développement de l'encéphale est incomplet, les hémisphères cérébraux sont asymétriques ; il y a atrophie ou disparition de certains centres comme les couches optiques, les noyaux gris centraux, les circonvolutions sont mal dessinées ou manquent, la moelle épinière n'existe plus ou est remplacée par une bande fibreuse.

Aux anomalies caractéristiques et essentielles de l'exencéphalie viennent s'en ajouter d'autres moins importantes.

(1) Jamain et Terrier, Pathолog. chirurg., p. 248.

Telles sont: la fissure palatine, le bec-de-lièvre, la soudure d'une ou de plusieurs vertèbres, de plusieurs côtes, l'imperforation de l'anus, le pied-bot, le spina-bifida. Cette dernière sert de point de départ, comme nous le verrons, dans le paragraphe suivant, à la division des genres de la famille. Il faut aussi signaler de très fortes incurvations du rachis et même de véritables gibbosités que Duplay a décrites dans les régions dorsale et cervicale des anencéphaliens (1).

Le fœtus que j'ai observé présentait une forte gibbosité lombaire. J'ai eu encore l'occasion, dans le mois de janvier 1885, de voir un cas de spina-bifida dorso-lombaire, compliqué d'hydrocéphalie et présentant une saillie de la même région.

Pour I. Geoffroy-Saint-Hilaire, les *exencéphaliens* sont des monstres *rares;* d'après les observations peu nombreuses que lui ont fournies les annales de la science ou qu'il a recueillies, cette monstruosité serait presque également répartie dans les deux sexes, sauf pour un genre de la famille. D'après les statistiques de notre savant maître M. le Dr Puech (2), qui admet qu'il faut en moyenne 1,639 naissances et 8 anomalies pour constater une monstruosité, l'exencéphalie se rencontrerait 6 fois sur 100,000 enfants, d'où la proportion de 1 cas pour 16,666. L'encéphalocèle se présenterait 7 fois sur 100,000, c'est-à-dire dans la proportion de 1 pour 14,285; l'anencéphalie 14 fois sur 100,000, c'est-à-dire dans la proportion de 1 pour 7,143. Ces chiffres ne nous donnent que la proportion de l'exencéphalie et non celle des différents genres qui la composent.

La monstruosité que j'ai décrite et qui est compliquée

(1) Duplay. Diction. des Scienc. Médic. de Déchambre, art. *Anencéphaliens.*
(2) Al. Puech, Des anomalies de l'homme et de leur fréquence relative.

d'un spina-bifida total, serait représentée par une fraction beaucoup plus petite encore.

Les exencéphaliens naissent presque constamment avant terme, dans le cours du septième ou du huitième mois. Ils meurent presque toujours quelques instants après leur naissance. Toutefois, la possibilité de leur vie extra-utérine n'est pas à contester.

Les anencéphaliens, qui occupent un rang bien inférieur, peuvent vivre (1) quelques jours, leurs fonctions s'accomplissant uniquement par l'action du système ganglionnaire; à plus forte raison les exencéphaliens, qui ont leur système nerveux souvent complet et quelquefois sans aucune altération. M. Edwards a eu, d'ailleurs, l'occasion de recueillir quelques renseignements sur un notencéphale, qui serait parvenu à l'âge adulte et même aurait joui de ses facultés intellectuelles. Ce fait qui d'ailleurs est donné sous toute réserve, par ce savant, nous paraît très douteux, étant donné le pronostic fâcheux de la simple encéphalocèle.

Description des principaux genres.

Dans ce paragraphe nous ne faisons que résumer les caractères de ces genres, tels que les a donnés Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire.

Cet auteur divise les monstres exencéphaliens en deux sections A et B, suivant que les anomalies du crâne sont ou non compliquées d'une fissure étendue de la colonne vertébrale.

(1) Thèse de Lallemand, Paris, 1818.

Voici le nom de ces genres d'après sa classification.

A. Exencéphaliens sans fissure spinale étendue.....	I. Genre Notencéphale, II. Genre Proencéphale. III. Genre Podencéphale. IV. Genre Hypérencéphale.
B. Exencéphaliens avec fissure spinale totale.....	V. Genre Iniencéphale. VI Genre Exencéphale.

Le professeur Ant. Dugès (1) dans ses considérations sur les causes et les différences des monstruosités du crâne et du rachis chez le fœtus, a créé pour cette difformité le mot de diacrânie, qui signifie distension ou division du crâne et du rachis.

La diacrânie peut porter sur le crâne seul, sur le rachis seul, sur les deux à la fois. Envahissant le crâne seul, elle peut être frontale, interpariétale, prorale, etc. Ces divisions correspondent aux quatre premiers genres d'Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire.

S'étendant au crâne et au rachis, elle peut être simplement occipito-rachidienne (genre iniencéphale d'Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire) ou crânio-rachidienne (genre exencéphale du même auteur). La diacrânie qui affecte la moelle, constitue le spina bifida avec autant de variétés qu'il y a de régions au rachis.

Mais peu importe la classification de ces monstres, voici la description des six genres :

I. *Genre Notencéphale.*—Encéphale sur le dos, situé en très grande partie hors de la boîte crânienne et derrière le crâne ouvert dans la région occipitale. — Tumeur considérable contenant l'encéphale et quelquefois une grande quantité de sérosité. — Crâne de petite capacité, déprimé. Modifications

(1) *Revue Médicale* 1823, tom. I, pag. 243.

profondes de l'occipital, écartement des occipitaux latéraux. — Atrophie des occipitaux supérieurs, d'où la large ouverture occipitale. Corps et membres souvent exempts de toute déformation. L'anomalie la plus fréquente qui va avec la notencéphalie, c'est l'exomphale. Ce genre est le moins rare des six.—Naissance presque à terme, possibilité de la vie pendant quelques heures.

II. *Genre Proencéphale* —Encéphale en avant, situé en très grande partie hors de la boîte crânienne et en avant du crâne, ouvert dans la région frontale. Crâne déprimé et diminué dans sa capacité. Tumeur renfermant le cerveau et une plus ou moins grande quantité de sérosité. Petitesse des yeux, altération de la face et disparition du nez. Genre plus rare que le précédent. Un cas de vie pendant quatre jours.

III. *Genre Podencéphale*, — Encéphale pédiculé, situé en grande partie hors de la boîte crânienne et au-dessus du crâne dont la paroi supérieure est incomplète, et frappée comme dans les cas précédents d'un arrêt de développement. L'ouverture anormale est médiane et due à l'atrophie des pariétaux. Un pédicule sépare la partie herniée de l'encéphale de celle qui est renfermée dans le crâne. La peau recouvre la tumeur. La cavité crânienne est réduite, sans hauteur, longue d'avant en arrière. Le corps de ces êtres est régulièrement conformé en général. La mort arrive avant le terme de la grossesse. Ces monstres sont très rares.

IV. *Genre Hypérencéphale.*—Encéphale situé en très grande partie hors de la boîte cérébrale, et au-dessus du crâne dont la paroi supérieure manque presque complètement. Dans les genres décrits plus haut, il n'y avait qu'atrophie d'une portion de la voûte;dans l'hypérencéphalie,il y a atrophie complète

de la portion supérieure du crâne dont les os ne forment qu'une série de pièces rejetées sur les côtés. L'encéphale forme une tumeur volumineuse à laquelle vient se joindre un amas plus ou moins considérable de sérosité. L'hypérencéphalie se complique beaucoup plus fréquemment, que les genres précédents, d'autres vices (bec-de-lièvre, pied-bot, célosomie). Naissance avant terme avec des signes de vie, sexe presque toujours masculin.

V. *Genre Iniencéphale.*—Encéphale situé en grande partie dans la cavité crânienne, et en partie hors d'elle, en arrière et un peu au-dessous du crâne ouvert dans sa portion occipitale. Fissure spinale étendue. crâne déprimé, face oblique, occipitaux supérieurs aplatis, écartement considérable des occipitaux latéraux comme dans la notencéphalie (Diacrânie occipito-rachidienne de Dugès). Monstruosité très rare. Dans l'observation de Dugès, le fœtus mourut à la fin du 8e mois de la gestation.

VI. *Genre Exencéphale.* — Encéphale situé en très grande partie hors de la boîte crânienne et derrière le crâne dont la paroi supérieure manque en grande partie. Fissure spinale étendue, face oblique. Ce genre est très rare. Cas de Dugès, Dubrueil et Lallemand (Diacrânie crânio-rachidienne de Dugès).

CHAPITRE TROISIÈME.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE DES EXENCÉPHALIENS.

Les causes à invoquer pour expliquer l'exencéphalie doivent être de deux sortes. Il faut faire intervenir :

1° Les causes générales de toute monstruosité.

2° Les causes particulières amenant la difformité du crâne et du rachis.

1° *Causes générales de toute monstruosité.* — Celles-ci peuvent agir avant, pendant, ou après la fécondation.

Comme cause agissant *avant* la fécondation, citons les grossesses répétées lorsqu'elles se succèdent à des intervalles très rapprochés, une disproportion d'âge très marquée entre les deux conjoints, les unions illégitimes, les mariages consanguins, qui malgré les assertions contradictoires ne sont pas exempts d'innocuité, comme le prouvent les observations du Dr Puech, enfin, l'hérédité, dont l'influence a été mise en évidence par le travail du Dr Lucas, cette dernière étant directe ou sautant une ou plusieurs générations.

Parmi les causes agissant *pendant* la fécondation, il faut mettre en première ligne l'ivresse. Ce fait heureusement assez rare a une influence certaine sur la production des monstruosités. Le Dr Puech cite plusieurs cas d'anomalies chez des enfants conçus pendant l'ivresse des parents. Demeaux et Dehant en 1860 ont fait à ce sujet une communication à l'Académie des Sciences qui met ce fait hors de doute. A cette catégorie de causes agissant pendant la fécondation, on pourrait ajouter

encore les variations dans les dimensions, l'activité, la forme et le nombre des spermatozoïdes. Darwin a montré en effet que chez les végétaux le nombre des grains de pollen n'est pas indifférent pour le développement de la graine et du sujet qui en provient.

Les causes qui agissent *après* la fécondation ne se rencontrent évidemment que chez la mère. Une des plus souvent invoquées et dès la plus haute antiquité, est certainement l'influence de l'imagination sur le produit de la conception. Quoi qu'il nous eût été très facile de trouver dans la science une masse d'observations où cette cause a semblé être fortement étayée par des faits, nous n'essaierons pas de la justifier, puisqu'à l'heure actuelle elle ne s'appuie sur aucune donnée scientifique.

Cependant nous ne pouvons résister au désir de signaler l'observation suivante qui est tirée de la pratique paternelle et qui nous a été racontée au début de nos études médicales.

Voici ce dont il s'agit : Mon père venait de désarticuler le médius de la main droite à un mécanicien. L'opération était terminée, le pansement commençait à recouvrir la plaie, lorsque M^me^ X.... pénétra dans l'appartement pour demander une consultation. La vue du blessé, l'absence d'un doigt à sa main, l'impressionnèrent péniblement. Était-elle déjà enceinte ou ne le devint-elle que quelques jours après? c'est ce qu'il est impossible de dire. Quoi qu'il en soit, M^me^ X.... eut l'esprit obsédé pendant toute la durée de sa grossesse par le tableau qui s'était présenté jadis à sa vue. Neuf mois après, elle accouchait d'un gros garçon qui, au premier abord, parut très bien conformé et dont elle réclama instamment l'examen, tant elle était persuadée de trouver en lui la *difformité* dont la vue l'avait opiniâtrément poursuivie. Une inspection plus exacte de l'enfant montra, en effet, qu'il manquait à la main gauche le médius. Cette observation est

remarquable par la justesse de la coïncidence. Non seulement c'est le même genre de difformité rêvée par la femme, mais l'anomalie porte sur la même espèce de membre et sur le même doigt; il y a seulement transposition de côté.

Malgré cet exemple qui paraît concluant et qui est authentique, en présence des faits contraires signalés dans le travail de notre Maître le Dr Puech, nous ne conclurons pas à l'influence de l'imagination maternelle sur la production de la monstruosité. Pendant la gestation, il n'existe, en effet, aucune relation directe entre la mère et le fœtus, soit par l'intermédiaire du système nerveux ou circulatoire. De plus, les animaux, auxquels on refuse toute pensée, sont susceptibles, eux aussi, de produire des monstruosités. Si nous avons cité tout au long ce cas d'ectrodactylie, c'est que cette anomalie est rare chez un fœtus non monstrueux (1). « Je ne »connais cette anomalie, dit Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire, »que par un très petit nombre de cas, dans plusieurs desquels »une seule extrémité s'écartait des conditions régulières et »je ne trouve également dans les auteurs que quelques »observations de ce genre. »

L'ectrodactylie se transmettant par voie d'hérédité, il sera curieux d'observer dans la suite des descendants, la répétition de ce vice de conformation.

A l'imagination il faut ajouter encore comme cause de la monstruosité, les manœuvres abortives, les secousses violentes, la compression, dont l'influence peut être mise en doute, puisque le fœtus nage dans un liquide incompressible.

Un dernier ordre de causes réside enfin dans le germe lui-même, ou dans l'embryon et ses dépendances, qui peuvent être affectés de lésions mécaniques ou pathologiques. C'est

(1) G. Saint-Hilaire, Anomalie de l'organisation, t. I, p. 676.

dans cet ordre de choses que rentrent les déviations des organes de la circulation avec la théorie de Serres, et les altérations du système nerveux, avec celle de Béclard, regardées toutes deux comme capables d'imprimer au développement de l'embryon des modifications plus ou moins anormales.

Voyons maintenant les causes particulières amenant la difformité du crâne et du rachis :

2° Causes particulières amenant la difformité du crâne et du rachis. — C'est à une hydropisie du cerveau et du rachis qu'on attribue généralement aujourd'hui ces lésions. Cette théorie a été soutenue par Haller, Morgagni, Meckel, Béclard et Dugès. Dès 1706, dit Davaine (1), Morgagni avait disséqué à Forli un fœtus chez lequel il ne trouva pas de cerveau ; il émit l'opinion « que ce viscère ne manquait pas dès »le principe, mais qu'il diminua par l'hydrocéphale qui le »réduisit en eau et qu'il s'écoula par un trou qui se trouvait »à l'extrémité supérieure de l'épine» Rapprochant ce fait d'un grand nombre d'autres que lui fournirent les auteurs, il établit que les monstruosités avec une absence plus ou moins considérable du cerveau et de la moelle épinière, ont pour cause première une accumulation d'eau dans le crâne ou le rachis (2). « De quelque manière que l'eau s'accumule »contre nature dans la cavité du cerveau, dit l'illustre ana»tomiste, et quelle que soit sa source, elle pourra certaine»ment, si ce viscère ne forme pas encore un corps concret, »empêcher sa concrétion par sa position intermédiaire, ou »s'il est déjà solidifié, elle pourra en s'insinuant entre ses »parcelles, les séparer insensiblement. La force de com-

(1) C. Davaine, Dict. encycl. Art. *Monstres*.
(2) Morgagni, *Epist. anat. med. XII de hydrocephalo et aqueis spinæ tumoribus*.

»pression exercée par l'eau expliquera l'obstacle qui s'op-»pose à l'accroissement de certains os du crâne, la dépres-»sion de quelques-uns, leur déjection sur un côté, ou enfin »leur désunion.... »

Ces idées, émises en 1760, pour expliquer la formation de l'anencéphalie ou de l'exencéphalie, n'ont subi aucune modification importante. Béclard, dépassant Morgagni, chercha à expliquer par la même voie l'acéphalie. D'après lui, si la moelle épinière devient le siège d'une hydropisie avant que le canal rachidien soit ossifié, elle se détruira et par suite cesseront de se développer tous les organes qui en reçoivent des nerfs. Cette théorie est inadmissible, puisqu'on sait que l'embryon se forme indépendamment du système nerveux. Dugès, dans son mémoire sur les causes et les différences des monstruosités du crâne et du rachis (1), développe la théorie de Morgagni et la base sur les trois propositions suivantes, à chacune desquelles il joint une série d'observations :

1° La possibilité de l'hydrocéphale chronique chez le fœtus est incontestable, et cette maladie a la plus parfaite ressemblance avec celle qui se développe après la naissance. Cette hydropisie a son siége dans les ventricules de l'encéphale ; elle en distend les hémisphères et en même temps écarte et déjette les os du crâne ou du rachis ainsi que les téguments qui les couvrent.

2° Avant que l'encéphale soit considérablement distendu, il peut s'opérer une rupture à quelqu'une des sutures ou commissures du crâne et s'ensuivre une encéphalocèle.

3° Dans d'autres cas, le crâne, l'encéphale et la peau se déchirent largement, s'affaissent, s'ulcèrent ou s'atrophient,

(1) *Revue médicale*, t. 1, année 1823.

en se déformant et conservant néanmoins la direction qui leur avait été imprimée d'abord.

Du côté de la moelle il en est de même : l'hydrorachis explique le spina-bifida. Cette dernière lésion est presque toujours jointe à une hydropisie cérébrale plus ou moins considérable. J'ai pu constater ce fait chez deux enfants atteints de spina-bifida et que j'ai pu observer à la Maternité de Nimes.

L'un d'eux, que j'ai déjà cité, avait une hydrocéphalie manifeste. Quant au second, c'est le hasard qui me l'a fait découvrir. En préparant la pièce anatomique, nous avons trouvé chez ce sujet des espaces membraneux suffisamment écartés pour nous permettre de dire qu'il y avait hydrocéphalie.

Pour Dugès, les désordres s'opéreraient toujours dans une suture ou dans une commissure cartilagineuse et le plus souvent dans une commissure médiane, l'ossification du crâne étant déjà avancée et le cerveau déjà consistant. Pour M. Dareste, cette hydropisie de l'axe cérébro-spinal n'existe jamais seule ; elle s'accompagne d'une hydropisie de l'amnios, et quelquefois d'une hydropisie générale de toutes les parties de l'embryon. La cause serait l'anémie, anémie de l'embryon qui dépasse, d'après cet auteur, de beaucoup celle que l'on observe chez l'adulte.

TROISIÈME PARTIE.

CHAPITRE PREMIER.

OBSERVATIONS PUBLIÉES SUR LA MATIÈRE.

Les observations que nous donnons n'ont trait qu'aux deux derniers genres de la famille des Exencéphaliens.

I Observation de M. Gros, interne des Hôpitaux (Iniencéphale).

Présentation d'un monstre de la famille des Exencéphaliens, à la Société des Sciences médicales de Lyon, séance de juin 1877 (1).

Il appartient au genre Iniencéphale; produit d'une femme de 40 ans primipare, qui accoucha, au mois de mars, à la Maternité de l'Hôtel-Dieu.

La grossesse avait été traversée par des accidents du côté du tube digestif, diarrhée, vomissement. L'accouchement ne présenta rien d'anormal, un peu d'hydropisie de l'amnios. Les suites de couches furent compliquées d'une diarrhée intense, présence d'albumine dans les urines, enfin, septicémie qui emporta la malade en 20 jours après son accouchement.

Le monstre présente une absence complète de l'occiput, une diminution notable des pariétaux et un énorme déve-

(1) *Lyon Médical*, année 1877, 23 septembre, n° 38.

loppement cérébral en arrière du crâne. Absence des arcs postérieurs de la colonne cervicale.

La cavité buccale est divisée horizontalement en deux portions par une bandelette au milieu de laquelle on trouve la luette.

II. Observation de Dugès (Iniencéphale).

(Tome I., *Revue Médicale*, 1823.)

Il s'agit d'un enfant mâle de huit mois de grossesse et un peu moins développé qu'un fœtus bien portant ne l'est ordinairement à cette époque. Il naquit à l'hospice de la Maternité dans le mois de mars 1820, après un travail assez long et pénible malgré le petit volume du fœtus. Vu dans son intégrité, il semblait avoir la tête confondue avec le thorax et renversée, de telle sorte que l'occiput paraissait perdu entre les épaules et le vertex continu au rachis. En avant, le haut de la poitrine et le menton n'étaient séparés que par un espace peu étendu et absolument à leur niveau.

La dissection du fœtus fut faite en présence du professeur Chaussier, qui en a conservé le squelette. Ce squelette a le crâne un peu aplati de haut en bas et allongé en arrière du trou occipital; la face est aussi allongée et saillante.

Plusieurs des os du crâne (pariétal et frontal gauche, sphénoïde et temporal droit) sont soudés ensemble; d'autres (pariétaux et temporaux) offrent quelques îles cartilagineuses; la fontanelle antérieure est fort grande. L'occipital supérieur ou proral est tout-à-fait plane, horizontalement dirigé et fortement échancré depuis le trou occipital jusqu'au delà de sa partie moyenne; les bords de cette échancrure sont, ainsi que les occipitaux latéraux, articulés avec les lames écartées des vertèbres du dos. Le rachis est non seulement ouvert dans toute sa partie postérieure, mais

encore reployé de manière que la région cervicale comprimée et réduite à une seule pièce offrant sept tubercules est immédiatement sous l'occipital inférieur ou basiliaire et dans une direction verticale, tandis que la région dorsale, formant avec la première un angle droit, et par conséquent suivant une direction horizontale, est articulée avec la base du crâne, et que la région lombaire reprend ensuite une direction presque verticale. En outre, les vertèbres cervicales sont partagées en deux portions même dans leur corps, de sorte que le rachis est bifurqué à son extrémité supérieure ; chaque branche s'articule avec un occipital latéral fortement déjeté en dehors et l'intervalle est fermé par un appareil ligamenteux. De cette disposition résulte, en arrière, une large gouttière libre à la région dorsale et pour la région cervicale, une sorte de caverne enfoncée sous l'apophyse basiliaire ou occipital inférieur. Le reste du squelette n'offre de remarquable que la disposition serrée des côtes et la direction du thorax nécessitée par celle du rachis.

L'encéphale est composée : 1° du cerveau qui occupe seul la cavité du crâne et qui n'offre, entre ses hémisphères, qu'une légère scissure sans repli méningien (faux du cerveau) ; 2° d'une partie du mésocéphale qui allongée et comme tiraillée passe par l'ouverture de l'occipital et se termine derrière la tête, dans une masse fongueuse de la grosseur du bout du pouce et recouverte d'une membrane rougeâtre, mince et molle (il n'existe pas d'autre trace du cervelet) ; 3° du prolongement rachidien ; celui-ci n'a, avec le reste de l'encéphale, aucune communication ; seulement il adhère à la masse fongueuse placée sur le dos ; sa partie supérieure est bifurquée et logée dans la caverne de la région cervicale ; chaque branche de la bifurcation, donne naissance à un faisceau de nerfs cervicaux et brachiaux et le reste de

ce prolongement fournit selon l'ordinaire tous les autres nerfs du tronc et des membres inférieurs. Ceux de la tête sortent de la masse fongueuse et entrent dans le crâne avec le mésocéphale.

Le poumon gauche est fort petit, et de ce côté le diaphragme largement ouvert, livre passage à l'estomac couché tout entier sur le côté du rachis et au lobe gauche du foie.

A raison de cette disposition, ce dernier viscère est dirigé presque verticalement selon son grand diamètre. Ces désordres étaient dus évidemment à la gêne des organes, suite inévitable de la déviation du rachis ; de même que l'omphalocèle, dans l'exemple qui va suivre, ne peut être attribué qu'à la compression des viscères par suite d'une déformation plus considérable encore. Dans celui qui nous occupe maintenant, toutes les autres parties étaient à l'état normal ; seulement les testicules étaient encore dans la région lombaire et l'artère omphalo-mésentérique existait, elle avait un demi-millimètre de largeur et contenait un peu de sang ; elle s'ouvrait, d'une part, dans l'artère, mésentérique, et de l'autre, elle se perdait dans le cordon ombilical, oblitéré même un peu avant son passage à travers l'anneau. Ce fœtus a donné quelques signes de vie, mais n'a point respiré ; les poumons étaient compactes.

III. Observation de Dugès (Exencéphale).

(Tome I, *Revue Médicale*, 1823.)

Ce fœtus, dit Dugès, lui fut envoyé par une sage-femme, élève de l'hospice de la Maternité. Il était, disait-on, du terme de sept à huit mois et avait été assez longtemps conservé dans l'eau-de-vie. Le renversement de la tête

était plus considérable encore que chez le précédent, la face était tout-à-fait horizontale et la langue sortait de la bouche; le crâne était tout-à-fait aplati et fort rapproché du sacrum; le col était confondu avec le thorax et les épaules touchaient les oreilles; le ventre proéminait entre les cuisses, comme si le bassin eût été rejeté sur le dos; le cordon ombilical partait d'une tumeur de la grosseur d'une noix et facilement reconnaissable pour une hernie ombilicale. Entre le crâne, que recouvrait une peau chevelue et le bassin, on apercevait de chaque côté une tumeur fongueuse, rougeâtre et de la grosseur du bout du pouce. Le reste de la peau n'offrait point de particularité remarquable, elle était partout garnie d'un léger duvet. Le squelette offrait un grand développement de la face et surtout de la mâchoire inférieure. Le crâne manquait de voûte, si l'on excepte une petite portion fort rapprochée de la base et formée par les frontaux aplatis, soudés et réduits à la forme d'un écusson dont un angle donnait attache à une sorte de ligament d'un pouce et demi de longueur et attaché, d'autre part, au sacrum. Tout le rachis était ouvert largement en arrière, et, en outre, tellement courbé en avant, qu'il ne constituait avec les côtes que le fond d'une grande cavité, placée entre la tête et le bassin. Le reste du squelette était bien conformé.

Les viscères étaient altérés par la macération du cadavre; mais on y distinguait aisément la position et la conformation générale des organes principaux. Le cerveau était logé dans la cavité dorsale que j'ai décrite tout-à-l'heure et c'était lui qui formait les deux tumeurs fongueuses qu'on apercevait au-dehors; une bande de peau saine correspondait entre ces deux tumeurs au ligament décrit plus haut. Une petite portion de l'encéphale était logée sous les frontaux, mais trop altérée pour être bien reconnaissable. Le prolon-

gement rachidien occupait, avec l'origine de ses nerfs, le fond de la gouttière vertébrale.

Le thorax contenait un thymus et un cœur bien conformés et des poumons compactes en arrière ; on y trouvait aussi les reins recouverts par le diaphragme.

L'utérus, les ovaires, la vessie étaient dans l'état normal. Le foie était en partie contenu dans la hernie, la vésicule biliaire, l'épiploon et les intestins s'y trouvent presque en totalité ; la peau qui la recouvrait ressemblait complètement pour la structure, aux enveloppes du cordon, celui-ci semblait sortir de la partie inférieure de la tumeur et la veine ombilicale en occupait la paroi latérale gauche.

IV. Observation de MM. Dugès, Lallemand et Dubrueil (Exencéphale).

(*Éphémérides médicales de Montpellier*, 1826, t. II).

Ce fœtus appartenait à M. Dubrueil. Il lui avait été envoyé sous le nom de cheval marin. C'était la femme d'un pêcheur des environs de Toulon, qui en était accouchée, à ce qu'il paraît sans grande difficulté. Ce fœtus était du sexe féminin, comme la majeure partie des fœtus difformes ; il avait été conservé longtemps dans une solution de sublimé, puis dans l'alcool ; les membres peu flétris dénotaient un embonpoint assez considérable. La voûte du crâne avait disparu, la tête était renversée en arrière, les yeux saillants, et la langue sortie de la bouche, le cou nul, le ventre en forme de sac, l'encéphale suspendu à un pédicule adhérent à la base du crâne, divisé en deux lobes et recouvert seulement, ainsi que la région du rachis, d'une pellicule jadis rougeâtre, aujourd'hui flétrie et de couleur grise. Le cuir chevelu se continuait avec elle autour de la base du crâne et la peau du dos autour de la gouttière rachidienne.

L'encéphale était tout visible à l'extérieur, il présentait des circonvolutions profondes. La pellicule s'enfonçait entre les deux hémisphères et le repli qu'elle formait recouvrait un reste reconnaissable du corps calleux. Ces débris enlevés nous aperçûmes : 1° la cavité des ventricules étroite et aplatie comme à l'ordinaire ; 2° un reste des tubercules quadrijumeaux et des couches optiques ; 3° la glande pinéale ; 4° une portion déprimée appliquée à la base du cerveau et paraissant constituer les restes de la moelle allongée et du cervelet. Le pédicule qui retenait la masse cérébrale était composé de lambeaux appartenant aux enveloppes, de vaisseaux artériels, de nerfs macérés, le tout s'enfonçant dans la caverne située entre les os frontaux et la partie antérieure de la base du crâne. La substance du cerveau avait pris une couleur semblable à celle de la boue, cependant en quelques endroits, on distinguait les deux substances.

En suivant la pellicule déjà mentionnée le long du rachis, nous vîmes qu'elle était fort mince au dos, plus épaisse aux lombes, et garnie en cet endroit d'une couche filamenteuse, reste probable d'une portion de la moelle et du faisceau connu sous le nom de queue de cheval. Tous les nerfs rachidiens, en effet, se perdaient à leur origine dans cette pellicule. Le thorax contenait à gauche, une grande quantité de liquide et une anse du colon transverse qui y avait pénétré par une large ouverture du diaphragme. Le cœur était repoussé à droite, le poumon gauche fort petit.

Dans l'abdomen, le foie de forme globuleuse et de couleur brun foncé occupait le milieu de cette cavité.

Le squelette avait des os colorés en gris jaunâtre et mous comme des cartilages. La tête réduite à la base du crâne et à la face, offrait des orbites à parois supérieures fort courtes, l'arcade orbitaire étant située bien en arrière de la joue. Chaque orbite communiquait largement avec le crâne. Sur

les côtés de la base du crâne on trouvait un filet osseux représentant le pariétal, une partie élargie en forme d'aile et renversée en bas, reste de l'occipital supérieur. Au centre, on voyait le corps et la base des grandes ailes du sphénoïde, puis l'os basilaire placé entre les deux rochers, enfin, les occipitaux latéraux déjetés en dehors et articulés ou soudés avec les rudiments informes du rachis.

Celui-ci était représenté par une gouttière fortement évasée, plate, faisant suite à la base du crâne, coudée à angle droit entre les deux omoplates. La région lombaire semblait plus solide, plus osseuse que les régions cervicale et dorsale qui étaient cartilagineuses. Les côtes étaient rapprochées l'une de l'autre comme en faisceau. Les autres os n'offraient rien de remarquable.

CHAPITRE II.

CONCLUSIONS.

Tout ce qui précède nous amène à formuler les conclusions suivantes :

1° Le diagnostic de l'exencéphalie facile après la rupture de la poche des eaux, si le fœtus se présente par l'extrémité céphalique, est impossible pendant la grossesse et au début du travail. L'hydramnios coïncidant avec cette monstruosité oppose un obstacle considérable à tous les moyens d'investigation. La palpation est très difficile, et de plus, comme l'a montré M. Pinard, l'hydropisie de l'amnios distendant la cavité utérine, empêche l'engagement du fœtus. L'excavation reste vide et rien ne se présente au toucher. Pour les anencéphaliens, on aurait noté un bon signe de diagnostic consistant dans des mouvements convulsifs du fœtus. La mort du monstre observé nous a évité cette recherche.

2° La longueur du travail n'est pas en rapport avec le volume du fœtus. Elle s'explique par l'épaisseur des membranes, la difficulté avec laquelle elles se laissent distendre, et la nécessité, pour l'accoucheur, de les perforer. A cette cause, il faut ajouter la soudure de la tête sur le tronc, qui fait du fœtus une masse allongée et peu flexible se prêtant mal aux mouvements nécessaires pour le mécanisme de l'accouchement spontané (Dugès) et l'altération de contractilité de l'utérus, causée par la surabondance du liquide.

3° La pathogénie de l'exencéphalie montre que cette monstruosité est due à une hydropisie, conséquence, pour

M. Darete, del'anémie de l'embryon. L'hydrocéphalie serait donc le premier degré de l'anomalie en séparant les os les uns des autres, elle préparait la hernie du cerveau et des méninges (encéphalocèle et ses variétés). L'exencéphalie et ses six genres ne seraient que les degrés les plus élevés de la lésion.

NOTA.— La photographie de ce monstre a été déposée au Conservatoire de la Faculté de Montpellier.

Le fœtus est conservé à la Maternité de l'Hôpital-Général de Nimes.

FIN.

Vu bon à imprimer :
Le Doyen,
J. BENOIT.

Vu:
Le Président censeur,
ESTOR.

Permis d'imprimer :
P. le Recteur de l'Académie,
Le Doyen de la Faculté de Droit délégué,
VIGIÉ.

SERMENT.

En présence des Maîtres de cette École, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !